NOV 16 1895 LIBRARY

BEITRÄGE
ZUR KASUISTIK DER ANGEBORENEN SCHÄDELGESCHWÜLSTE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

RUPPRECHT-KARLS-UNIVERSITÄT

HEIDELBERG

VORGELEGT VON

FRED NEUFELD
APPROB. ARZT.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät in Heidelberg

Dekan:	Referent:
Prof. Dr. **VIERORDT**	Geh.R. Prof. Dr. **CZERNY.**

TÜBINGEN, 1895.
VERLAG DER H. LAUPP'SCHEN BUCHHANDLUNG

BEITRÄGE

ZUR KASUISTIK DER ANGEBORENEN SCHÄDELGESCHWÜLSTE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

RUPPRECHT-KARLS-UNIVERSITÄT

HEIDELBERG

VORGELEGT VON

FRED NEUFELD
APPROB. ARZT.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät in Heidelberg

Dekan:	Referent:
Prof. Dr. **VIERORDT**	Geh.R. Prof. Dr. **CZERNY.**

TÜBINGEN, 1895.
VERLAG DER H. LAUPP'SCHEN BUCHHANDLUNG.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/beitragezurkasui0012fred

„Die von den Schädelknochen ausgehenden Neubildungen kommen verhältnismässig so selten zur Beobachtung, dass über die Art, wie man sich ihnen gegenüber zu verhalten hat, noch recht wenig bekannt ist.“ So beginnt Küster[1]) einen Vortrag über dieses Thema, und seine Worte haben wohl trotz der Fortschritte des letzten Jahrzehntes noch heute Geltung. Wenn somit die Mitteilung eines Falles von Schädelsarkom vom Standpunkte des Chirurgen aus als erwünscht erscheint, so dürfte sein kongenitales Auftreten auch die Beachtung des Pathologen beanspruchen wegen der Seltenheit des Vorkommnisses sowohl als auch wegen des theoretischen Interesses, welches den kongenitalen malignen Neubildungen entgegengebracht wird. Spricht doch Ahlfeld[2]) sogar die Hoffnung aus, in derartigen Beobachtungen einst den Schlüssel zur Erkenntnis der Entstehung maligner Tumoren überhaupt zu finden.

1) Berl. klin. Wochenschr. 1881. 46.

2) Zur Kasuistik der kongenitalen Neoplasmen. Archiv für Gynäkologie. XVI. pag. 135.

Wie in neuerer Zeit das Vorkommen maligner Neubildungen schon im zartesten Kindesalter als nicht allzu selten erkannt worden ist, wie z. B. bereits im ersten Lebensjahre Fälle von Prostatasarkom bei Knaben [1]), von polypösem Vaginalsarkom bei Mädchen [2]) zur Beobachtung kamen, so konnte Ahlfeld (l. c.) auch unter kongenitalen Neoplasmen 9 Carcinome und 12 Sarkome zusammenstellen. Den letzteren möchte ich als Beobachtungen kongenitaler Osteosarkome diejenigen von King [3]), die Fibula betreffend, entnehmen, und einen von Bryant [4]), den Unterkiefer betreffend, anreihen. Dagegen konnte ich eine sichere Mitteilung über ein angeborenes Osteosarkom des Schädels in der Litteratur nicht auffinden. Während Hüter-Lossen [5]) das Vorkommen angeborener Geschwülste der Schädelknochen überhaupt leugnet, kennt Beely [6]) ebenso wie Heineke [7]) eine zweifellose einschlägige Beobachtung.

Im folgenden will ich nun über einen derartigen, in der Heidelberger chirurgischen Klinik operierten Fall berichten und daran einige Mitteilungen früherer Autoren über die gleiche Affektion im Kindesalter anschliessen. Dabei beschränke ich mich jedoch auf Tumoren des knöchernen Schädeldaches und schliesse somit sowohl die von älteren Autoren häufig damit zusammengeworfenen „Fungi" der Dura aus, als auch die nicht ganz seltenen kindlichen Sarkome der Orbitalknochen, von denen Ost [8]) 5 Fälle zusammenstellt, und die ebenso wie die Sarkome der Schädelbasis wesentlich andere klinische Erscheinungen bedingen. Von den beiden letztgenannten Formen will ich nur soviel bemerken, dass ich auch unter ihnen keine kongenitalen Sarkome gefunden habe; denn eine von Lawson [9]) beschriebene Geschwulst, welche vom Keilbeinkörper ausgehend, bereits bei der Geburt soweit in die Orbita hineingewuchert war, dass totaler Exophthalmus bestand, und die in 3 Monaten zum Tode führte, erwies sich, obgleich zum grössten Teile aus Sarkomgewebe bestehend, durch Beimengung von Drüsen-

1) Barth. Archiv für klin. Chirurgie. Bd. 42. S. 758.

2) Frick. Virch. Archiv. Bd. 117. S. 248.

3) Ref. s. Jahrb. für Kinderheilk. X. 436.

4) Ref. s. Centralbl. für Chirurg. 1875. II. 733.

5) Grundriss der Chirurgie. 6. Aufl. Spez. Teil. I. 40.

6) Chir. Erkrankungen des Kopfes in Gerhardt's Sammelwerk. S. 57.

7) Krankh. des Kopfes. Pitha-Billroth. III. 1. Abtlg. S. 188.

8) Die osteogenen Sarkome des Kindesalters. Jahrb. für Kinderheilk. XII. 205. 1878.

9) Transact. of the path. anat. Soc. London. XXXV. 379.

gewebe und Pflasterepithelien als Teratom. Ueber dubiöse Fälle von angeborenem Fungus durae s. Heineke und Beely (l. c.).

Engler, S., 2½ J. alt, trat am 21. VII. 92 in die Klinik ein. Pat. stammt aus gesunder Familie und war selbst im übrigen stets gesund. Auf der Höhe des Kopfes wurde bei seiner Geburt eine haselnussgrosse Geschwulst bemerkt, welche zuerst langsam, in den letzten 6 Wochen jedoch auffallend rasch wuchs, ohne dass eine Aenderung in der Konsistenz bemerkt wurde. Schmerzen oder sonstige Beschwerden waren niemals vorhanden.

Status praesens: Kräftiges Kind von mässig guter Farbe. Keine Zeichen von Rhachitis, keine nachweisbare Erkrankung der Brustorgane, keine Innervationsstörungen. Auf der Höhe der Scheitelbeine liegt ein 9 cm langer, 7 cm breiter, flach elliptoider, nicht fluktuierender Tumor von sehr derber Konsistenz, der sich auf der Knochenunterlage vielleicht etwas verschieben lässt. Die Haut ist über demselben leicht abzuheben und zu verschieben, unversehrt und mit Haaren bedeckt. Unmittelbar davor befindet sich eine kleinere, 3:4 cm grosse, viel flachere Geschwulst von härterer Konsistenz, die mit der knöchernen Unterlage fest verwachsen zu sein scheint.

Klinische Diagnose: Sarcoma periostale cranii.

Den 26. VII. Operation (Hr. Geh.-Rat Czerny): Spaltung der Haut und der Galea über der ganzen Länge der Geschwulst, deren Bedeckungen zu beiden Seiten abpräpariert wurden. An ihrer Basis wurde rings herum das Periost umschnitten und die Neubildung mit dem breiten Meissel im Niveau der Schädeloberfläche abgetragen. Obgleich durch einen Kautschukschlauch der obere Teil des Kopfes abgeschnürt war, trat doch ein sehr schwerer Collaps ein, so dass das Kind ohnmächtig zu Bett gebracht wurde, nachdem die ganze Wunde mit Jodoformgaze tamponiert und durch einen festen Verband komprimiert war. Es wurde durch Einwickelung in warme Tücher, zweimalige Injektion von Aether, Darreichung von Glühwein etc. eine Analepsis versucht, doch gelangte Pat. nicht mehr zum Bewusstsein, und 3 Stunden nach der Operation trat der Exitus ein.

Der exstirpierte Tumor war an der Oberfläche mit einer dünnen häutigen Periostschale bedeckt, an der Unterfläche rauh, mit feinen Knochenbälkchen durchsetzt, zwischen denen ein weiches, graurotes, granulationsähnliches Gewebe eingelagert war.

Anatomische Diagnose: Periostales Sarkom.

Den 27. VII. 92 Sektion (Hr. Geh.-Rat Arnold): Auf der Mitte des Kopfes in Sagittalrichtung eine 10 cm lange Schnittwunde, deren vorderes Ende 8 cm über der Glabella liegt. Auf der Mitte des Schädeldaches ist eine Partie, kreisrund, von 7 cm Durchmesser, nach vorn in einen dreieckigen Fortsatz verlaufend. In diesem ganzen Gebiet wuchern Knochenmassen, die im Niveau der Schädelfläche abgemeisselt worden sind,

nach rechts hin aber doch noch einen wulstigen Rand bilden. An der Grenze zwischen der kreisrunden Fläche und dem dreieckigen Anhang ist eine etwa 10-Pfennigstückgrosse, schwarz verfärbte, pigmentierte Stelle. . . . An der Innenfläche prominiert der Tumor links stärker als rechts. Sagittaldurchmesser links 6, rechts 4½ cm. Transversaler Durchmesser links von der Medianlinie 4½, rechts 3 cm. Tumor meist von der Dura bekleidet, ausgenommen die prominenteste rechte Stelle, wo tuberöse Tumormassen hervorragen. Der Sinus longitudinalis zieht über den Tumor hinweg und verliert über demselben seine Wandung, so dass Tumormassen hineinwuchern. Die Delle an der Oberfläche des Gehirns reicht links über das Gebiet der vorderen Centralwindung, die hintere freilassend, und über die obere Hälfte der vordersten und mittleren Frontalwindung. Rechts geht die Delle an den Centralwindungen vorbei und betrifft bloss die oberste Frontalwindung.

„Kleinhirn sehr blass, anämisch, von guter Konsistenz. Dasselbe gilt von der weissen Substanz des Grosshirns. Sehr dünnes, wässeriges Blut tritt aus den Gefässen der weissen Substanz. Die dellenförmige Kompression macht sich auf den Frontalschnitten durch Abplattung von oben nach unten und durch Asymmeterie geltend. Zwischen Dura und Schädel finden sich dendritisch verzweigte, ganz zierlich angeordnete Pigmentanhäufungen. Pigment von demselben Charakter, wie an den erwähnten Stellen der Aussenfläche".

Die Organe der Brust- und Bauchhöhle erscheinen sehr anämisch und blass. Die Mesenterialdrüsen sind etwas vergrössert, bis zu Bohnengrösse. Colonschleimhaut diffus gerötet, vereinzelte stecknadelkopfgrosse Hämorrhagien. Solitärfollikel treten als weisse, prominente Körper hervor. Fleckige Färbung der Dünndarmschleimhaut. Die Follikel der Peyer'schen Plaques ebenfalls sehr deutlich und prominent. Ascariden im Darm. Die mikroskopische Untersuchung ergab den Bau des Spindelzellensarkoms mit eingestreuten Knochenbälkchen.

Aus der Litteratur schliesse ich hieran folgende Fälle von Schädelsarkom bei Kindern.

Bruns[1]) beschreibt einen Fall von Schädelsarkom bei einem 4jähr. Mädchen. Es handelt sich um eine am linken Stirnbein oberhalb des äusseren Augenwinkels beginnende Geschwulst, welche zuletzt die Grösse einer Mannsfaust erreichte und ohne dass eine operative Rettung versucht wurde, innerhalb eines halben Jahres zum Tode führte. Dieselbe war auf dem Durchschnitt von gleichmässig weisser Farbe, von fester, an der Basis noch zunehmender Konsistenz, von unverändertem Periost überzogen, und enthielt an ihrer Basis, radiär angeordnet, zahlreiche, spitze Knochennadeln.

1) Handbuch der prakt. Chirurg. I. 565.

Es zeigte sich, dass dem äusseren Tumor ein ebenso grosser nach innen in die Schädelhöhle hineinragender entsprach. Der Beschreibung und dem Verlauf nach ist die Neubildung zweifellos als periostales Sarkom anzusprechen.

Auch für einen von Pristley[1]) als Schädelcarcinom beschriebenen Fall kann man wohl mit grösserer Wahrscheinlichkeit die Diagnose: Sarkom in Anspruch nehmen. Derselbe betraf ein 4jähr. Mädchen, welches ohne Operation in wenigen Monaten zu Grunde ging. Die Neubildung sass in der Grösse einer Kokosnuss dem oberen Teile des Hinterhauptes fest auf und war in ihren unteren Teile härter als im oberen; sie erwies sich auf dem Durchschnitt als eine fast weisse, ziemlich derbe Masse. An einer Stelle, neben dem Sinus longitud. sup. hatte sie die sonst normale Dura durchbrochen und war Verwachsungen mit der Pia eingegangen. Das Hirn war normal. Es zeigten sich zahlreiche Metastasen. „Der Schädel war in der Knochensubstanz und der Diplöe mit zahlreichen Krebsknoten infiltriert; die bedeckende Haut gleichfalls krebsig infiltriert, aber nicht ulceriert. Die Muskeln des Halses ausserordentlich dicht, und z. T. auch die Pectorales mit stecknadelkopfgrossen Krebsknötchen durchsät, welche in dem intermuskulären Zellgewebe ihren Sitz hatten, weich, weiss waren und einen Milchsaft ausschwitzen liessen. Ausserdem war noch eine Thoraxdrüse nahe dem Zwerchfell und zwei Lendendrüsen krebsig infiltriert, beide Lungen mit zahlreichen Krebsknoten gleichmässig durchsetzt, die Bronchialdrüsen aber frei". Auch die Drüsen längs der Sternocleidomastoidei waren geschwollen.

Die Drüsenschwellungen in diesem Falle sprechen durchaus nicht gegen Sarcom, weil dieses bekanntlich durchaus nicht so selten, wie man früher meinte, Lymphdrüsenschwellungen macht, ein Umstand den übrigens Ost für die kindlichen Kopfsarcome noch als besonders häufig betont; dafür spricht aber die kolossale Grösse, die die Geschwulst, ohne dass es zur Ulceration gekommen wäre, erreicht hat, sowie die grossartige Generalisation auf dem Wege der Blutbahn. Man vergleiche dazu den Bericht Braun's[2]) über ein bei einem 14jährigen Kinde mit Erfolg operiertes, mikroskopisch sicher gestelltes Schädelcarcinom, welches sich als eine verhältnismässig flache, höckerige, jauchige Masse darstellte.

Ost (l. c.) führt in der seinem Aufsatz beigegebenen Tabelle einen weiteren Fall an, dessen Original mir nicht zugänglich war. Er betraf ein Osteosarcon der Stirn und Schläfe bei einem 3jährigen Knaben, als dessen Ausgangspunkt die Glabella angegeben wird. Dasselbe zeigte rapides Wachstum und metastasierte im Schädel und auf der Kopfhaut. Enthielt hauptsächlich Spindelzellen.

1) Ref. von Meissner. Beitr. zur Lehre vom Krebs. Schmidt's Jahrb. 1870. Bd. 146. S. 313.

2) XXI. Kongress der deutschen Gesellschaft für Chirurgie.

Eingehend beschreibt Jesset[1]) ein offenbar myelogenes Sarkom, welches bei einem erst 1 1/2 Jahre alten Mädchen zur Beobachtung gelangt. Der Fall erscheint durch den Verdacht einer hereditären Belastung ganz besonders interessant, indem nämlich der Vater des Kindes und die Schwester des letzteren mit zahlreichen Lipomen behaftet waren, während die Grossmutter (väterlicherseits) an einer inoperabeln Schädelgeschwulst gestorben war. Bei der kleinen Patientin entwickelte sich binnen 14 Tagen über der rechten Schläfe eine kastaniengrosse, fluktuierende, abscessähnliche Anschwellung. Dieselbe vergrössert sich, ohne das Allgemeinbefinden wesentlich zu beeinträchtigen und ohne jemals irgendwelche Hirnsymptome zu verursachen, mit ausserordentlicher Rapidität, so dass sie binnen 3 Wochen, nachdem eine erfolglose Punktion vorhergegangen war, unter den Zeichen der Erschöpfung zum Tode führte. Der Tumor, der offenbar vom Parietale ausgegangen war, reichte nach oben bis zur Höhe des Scheitels, nach hinten und unten bis zum Ohre, nach vorne zu hatte er das Jochbein ergriffen und in die Orbita hineinwuchernd den Bulbus vorgetrieben. Das Gewebe der Neubildung war weich, sehr gefässreich, von hirnähnlicher Konsistenz. Dem äusseren Tumor entsprach ein an der Innenfläche des Knochens gelegener, der das Hirn komprimiert hatte. Keine Drüsenschwellungen oder Metastasen.

Eine ebenfalls sehr ausführlich beschriebene Beobachtung verdanken wir Paget[2]). Die Geschwulst war bei einem 15jähr. Knaben angeblich nach wiederholten Traumen im Verlauf von 3 Jahren entstanden. Dieselbe sass auf der Höhe des Scheitels, in der Sagittallinie von der Protub. occip. bis zur Sutur. coron., seitlich bis zu beiden Augen herabreichend und auf dieselben übergreifend; eine Ulceration der Oberfläche vertieft sich bald. Bei gutem Allgemeinzustande Paroxysmen von Kopfschmerzen, Tod unter Convulsionen. Dem äusseren etwa 3—4 cm hohen Tumor, der aus gleichmässig fester, weisslicher Masse bestand, entsprach an der Innenfläche ein etwas kleinerer, welcher von weicherer Konsistenz und teilweise graurötlicher Färbung und mit der Hirnsubstanz fest verwachsen war. Darunter lag ein ausgedehnter Hirnabscess. Von der infiltrierten und aufgetriebenen Hirnschale aus strahlten in beide Tumorhälften koncentrisch angeordnete Knochenbälkchen aus. Die mikroskopische Untersuchung ergab als Hauptbestandteil Spindelzellen, daneben auch Riesenzellen.

Chaffey[3]) berichtet über einen Fall bei einem 3jährigen Mädchen, in welchem nach ungefähr einem Jahre unter reichlicher Metastasenbildung der Tod eintrat. Ziemlich symmetrisch waren beiderseits Stirn- und

1) Transact. of the path. anat. Soc. XXXV. 363. Case of medullary sarcoma of the skull in a child.

2) Lectures of surg. path. S. 552 ff.

3) Transact. of the path. an. Soc. XXXVI. 415.

Scheitelbein von je einem grossen, weichen Tumor eingenommen, von blassroter Färbung und fast flüssiger Konsistenz, welchem wiederum ein innerer Tumor entsprach. Während Gesicht und Orbita freiblieben, traten ähnliche kleinere Neubildungen an beiden Ossa ilei, auf der Basis des Kreuzbeins, der vorderen Fläche der Wirbelknochen, der Innenseite der Rippen auf, alle subperiostal gelegen. Infiltration einer Niere und eines Ovariums. Schwellung der Retroperitonealdrüsen. Die mikroskopische Untersuchung ergab Rundzellensarkom.

Ohne nähere anamnestische Angaben beschreibt Baginsky[1]) ein weiches Rundzellensarkom bei einem Kinde, welches zur Zeit der Beobachtung das Stirnbein, Schläfen- und Scheitelbein einnahm und in beide Orbitae hineinwuchs. Der Ausgangspunkt wird nicht angegeben.

Von den obigen 8 Fällen sind 3 periostalen, 2 myelogenen Ursprunges, während bei dreien das Verhältnis mehr oder minder zweifelhaft erscheint. Wenn wir von dem, nur im Leben beobachteten Falle von Baginsky und dem ungenügend wiedergegebenen von Ost absehen, so entsprach in jedem der andern 6 Fälle, gleichviel ob myelogenes oder periostales Sarkom vorlag, jedesmal der äusseren Geschwulstmasse eine nach innen wuchernde, von annähernd gleicher Grösse.

Was den Verlauf anlangt, so war derselbe in allen Fällen der gleich ungünstige, wobei nur in dem neu mitgeteilten Falle ein über die Punktion hinausgehender Versuch operativer Rettung gemacht wurde. In nur zwei Fällen erfolgte der Tod durch Generalisation, in den anderen durch lokales Wachstum der Geschwülste. Dabei fehlten ausser in einem Falle Paget) sowohl lokale Schmerzen als auch Zeichen von Hirnkompression völlig. Wenn man zur Erklärung des letzteren, von den meisten Autoren als besonders merkwürdig angeführten Umstandes die Ausdehnungsfähigkeit des kindlichen Schädels herangezogen, und, wie in ähnlichen Fällen bei Basistumoren, die stattgehabte pathologische Ausdehnung auch manchmal wirklich nachgewiesen hat, so ist doch auch zu beachten, dass Jesset das gleiche Verhalten auch bei Erwachsenen mehrfach beobachtet hat.

II. Lymphangioma pendulum über Cephalocele occulta.

Die Bedeutung der vorliegenden Geschwulst ist vorwiegend geknüpft an ihren Zusammenhang mit einer Cephalocele, einer Missbildung, welche neben der Schwierigkeit pathologisch-anatomischer Deutung durch ein eminent praktisch-chirurgisches In-

1) Ein Fall von Fungus hämatodes. Berl klin. Wochenschr. 1881. Nr. 32.

teresse ausgezeichnet, von Alters her sich der allgemeinen Aufmerksamkeit und demgemäss einer reichhaltigen Kasuistik sowohl wie einer Reihe von zusammenfassend ätiologischen Untersuchungen erfreut, bei welch' letzteren sich eine gemeinschaftliche Betrachtung mit der analogen Missbildung des Rückens, der Spina bifida von selbst ergab. Auf diese Untersuchungen und die aus ihnen hervorgegangenen Theorien hier einzugehen, erscheint deshalb von Interesse, weil wir hoffen dürfen, in denselben zugleich auch eine Erklärung für das gleichzeitige Auftreten der Geschwulst mit der Missbildung zu finden — eine Kombination, auf welche v. Recklinghausen [1]) die Aufmerksamkeit gelenkt hat.

Wenn man im allgemeinen von der Anzahl der über einen Gegenstand aufgestellten Hypothesen auf die Unzulänglichkeit derselben schliessen darf, so würde dieser Schluss für die in Rede stehenden Theorien wenig günstig lauten. Die Mehrzahl derselben sucht die Ursache der Spaltbildung in mechanischen Verhältnissen: so die älteste, von G. St. Hillaire zuerst ausgesprochene, von Cruveilhier u. A. angenommene und weitergebildete Auffassung in Adhäsionen des Amnion, die einen Zug nach aussen ausübten, oder auch für Fälle, in denen es zu keiner Tumorbildung kommt, in einer blossen Interposition von Amniongewebe in die Schlusslinie des Rückens. Im Gegensatz dazu nahm Spring [2]), dessen Ansicht wohl die grösste Verbreitung erlangt hat, statt des Zuges von aussen einen Druck von innen an, ausgeübt durch einen primären Hydrocephalus resp. Hydromyelus, welcher wiederum entweder durch Stauung oder Entzündung entstehen sollte. Dagegen führt Lebedeff [3]) den mangelhaften Verschluss der Teile auf eine Zerrung in querer Richtung zurück, die, was physikalisch sehr anschaulich ist, durch eine primäre starke Krümmung der Anlagen der Wirbelsäule und des Centralnervensystems auf der Seite der Konvexität zu Stande kommen soll.

Gelegentlich wurden noch andere Annahmen gemacht, z. B. die eines intrauterinen Traumas [4]), wodurch zunächst eine Fissur entstände, die sich alsdann nach Henoch [5]) durch Resorption er-

1) Virch. Archiv. Bd. 105. S. 270 ff.

2) De la hernie du cerveau. Mém. de l'acad. royale de méd. de Belgique. 1854. III.

3) Virch. Archiv. Bd. 86. Ueber die Entstehung von Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen.

4) Kindler. Linksseitige Nasenspalte etc. Ziegler's Beitr. VI. 149.

5) Ueber Schädellücken im frühen Kindesalter. Berliner klin. Wochenschrift 1888. Nr. 29.

weitern könnte, oder eines nicht näher begründeten Ossifikationsdefektes der normalen Schädelanlage (Ackermann[1]). Den Gipfel physikalischer Einfachheit erreicht Salgendorff[2]) in seiner für alle Hirnhernien Geltung beanspruchenden Hypothese, nach welcher durch Kompression des Schädels sein Inhalt herausgetrieben wird. Endlich schien bei oberflächlicher Betrachtung in den positiven Resultaten, die Richter[3]) bei einer experimentellen Prüfung der Frage an Hühnerembryonen erzielte, der Annahme einer mechanischen Aetiologie die mächtigste Stütze zu erwachsen. Schon vorher jedoch war ein neuer Weg beschritten worden von Ranke[4]), welcher aus den histologischen Vorgängen beim normalen Zusammentreffen der bilateralen Anlagen in der Schlusslinie des Rückens das Material entnahm, um die hier auftretenden Missbildungen zu erklären. Wenn wir wissen, das bei normalem Gange der Entwickelung die Anlage des Centralnervensystems sich aus ihrem ursprünglichen Zusammenhange mit der Epidermis abschnürt, worauf sich eine bilaterale, mesoblastische Gewebsanlage (die membrana reuniens sup. älterer Autoren) zwischen jene beiden Gebilde schiebt und aus sich den hinteren Verschluss der Wirbelbogen und die ihn deckende Muskel-Fascienschicht hervorgehen lässt, so erklärt Ranke aus dem vollständigen Ausbleiben oder dem verzögerten Eintritt jener Abschnürung die verschiedenen Grade der Missbildungen. Auf diesem neuen verheissungsvollen Wege fand Ranke bald eifrige Nachfolger, so dass v. Bergmann[5]) erklären konnte: „Ranke's Nichtablösungstheorie ist nicht mehr Hypothese."

Dennoch trat die Angelegenheit in ein neues Stadium durch v. Recklinghausen's „Untersuchungen über die Spina bifida"[6], in denen der Autor, fussend auf der eingehendsten Untersuchung von 32 eigenen Fällen, unter Benutzung wohl des gesamten, bis dahin vorliegenden Materiales und unter Hinweis auf Komplikationen und Analogien mit andern Missbildungen zu dem Resultate gelangt, dass keine der aufgestellten Theorien im Stande sei, die vorliegenden Thatsachen zu erklären. Recklinghausen selbst nimmt als Grund der mannigfaltigen Störungen eine ursprüngliche Mangel-

1) Ahlfeld. Die Missbildungen des Menschen. S. 268.

2) Ueber eine intrauterin geheilte Abschnürung einer Encephalocele nasofront. Dissert. Marburg 1889.

3) Anatom. Anzeiger. 1888. pag. 686.

4) Jahrbuch für Kinderheilkunde. XII.

5) Berliner klin. Wochenschrift vom 1. XII. 84.

6) Virchow's Archiv. Bd. 105. 1885

haftigkeit, eine primäre Hypoplasie der beteiligten Organe an, vor allem des Mesoblasten, d. h. der Anlage der Knochen- und Fascienplatten, denen sich die Dura in ihrer Entwickelung innig anschliesst, weniger konstant auch der Medullarplatten und der äusseren Hautdecke. Wie man sieht, ist diese Theorie, welche einigermassen wieder auf den schon halb in Vergessenheit geratenen Standpunkt von Meckel zurückführt, bescheidener als jede andere, und das Ergebnis der Arbeit insofern ein mehr negatives. Für das Zustandekommen der tumorartigen Vorwölbung nach einmal angelegter Spalte betont der Autor vor allem den seiner Ansicht nach ganz konstanten, lokalen Defekt der Dura; wie er denselben in keinem seiner Fälle von Spina bifida vermisst hat, so nimmt er sein Vorkommen auch für alle Fälle von Cephalocele an, bei der noch niemals nachgewiesen sei, dass die Dura über dem ganzen Tumor lückenlos vorhanden gewesen (l. c. S. 427 f.). In der That findet sich in der Litteratur überall da, wo die Dura als Decke einer Cephalocele mikroskopisch erkannt wurde, stets der Zusatz, dass dieselbe allerdings auf der Höhe des Tumors nicht mehr sicher zu isolieren war, und de Ruyter[1]), meines Wissens der einzige, der Cephalocelen nach den Recklinghausen'schen Gesichtspunkten anatomisch untersucht hat, bestätigt für seine Fälle dieses Verhalten.

Der Annahme, dass der Duraldefekt einer lokalen Aplasie seine Entstehung verdanke, widerspricht es nur scheinbar, dass diese Membran, durch den Knochenspalt mehr oder weniger weit auf die Basis des Tumors sich fortsetzend, oft an Gewebsmasse die normale erreicht oder gar übertrifft, ebensowenig wie der gleiche, von Ahlfeld[2]) gegen die analoge Aetiologie mancher Bauchbrüche erhobene Einwand stichhaltig ist; denn diese Aplasie scheint weniger in einem dauernden Materialmangel, als vielmehr in einer Verzögerung der Anbildung zu bestehen, und öfter schon ist hervorgehoben worden, dass sich das unverkennbare Bestreben zeigt, später das versäumte Wachstum nachzuholen, ja sogar nicht selten dabei über die Norm hinauszugehen. Dieser Spalt der Dura nun, weit entfernt, wie meist angenommen wurde, eine Folge der Tumorbildung zu sein, ist vielmehr ihre Hauptbedingung und Ursache. Da diese elastische Membran aber, nach den Untersuchungen v. Bergmann's einen grossen Teil des intrakraniellen (ebenso wie die Sclera des intraokulären) Blutdruckes trägt, so bewirkt ihr Defekt eine Neigung

1) Archiv für klin. Chirurg. Bd. 40. S. 72.

2) Missbildungen. S. 196 ff.

zu kongestiver Steigerung der Transsudation aus den Gefässen und zu einer entzündlichen Reizung, deren Symptome v. Recklinghausen zweifellos nachweist: dieselbe bildet das zweite zur Tumorbildung erforderliche Moment, zu der also verminderter Widerstand und vermehrter Druck zusammenwirken müssen (l. c.)

Die soeben angeführten Hypothesen glaube ich unbedenklich von der Spina bifida auf die Cephalocele übertragen zu dürfen: die Annahme einer primären Hypoplasie der missbildeten Teile deshalb, weil man nicht wohl daran zweifeln kann, dass der Autor das Grundwesen beider Störungen für gleichartig hält, des ferneren, weil seine Widerlegung der früheren Theorien, welche diese Hemmung als eine sekundäre zu erklären unternahmen, doch für die Hirn- so gut wie für die Rückenmarksbrüche gilt; bei der zuletzt mitgeteilten Erklärung der Tumorbildung bezieht sich aber der Autor selbst auf Cephalocelen; dass er bei dem für uns wichtigsten Punkt, der Deutung sich anschliessender Neoplasmen dasselbe ausführlicher thut, wird später gezeigt werden. Damit soll natürlich nicht behauptet werden, dass die spezielleren Resultate v. Recklinghausen's direkt auch auf die Hirnbrüche Anwendung finden könnten. Eine so exakte Untersuchung und Deutung, wie die von dem Autor für seine Fälle gegebene, dürfte jedoch vielleicht bei den Cephalocelen auf grössere Schwierigkeiten stossen, weil die zur Orientierung benutzten regelmässig angeordneten Ursprünge der ventralen und dorsalen Nervenwurzeln und die Ansätze des Ligamentum denticulatum im Bereiche des Kopfes fehlen, weil ferner Unregelmässigkeiten und Defekte der Hirnsubstanz offenbar viel leichter wieder ausgeglichen werden und daher weniger deutliche Spuren hinterlassen, als solche von Rückenmarksteilen, endlich wohl auch, weil unsere Kenntnisse der spezielleren Vorgänge bei Bildung des Gehirns und seiner Bedeckungen noch weniger vollständig sind, als die der analogen, einfacheren Vorgänge am Rückenmark.

Es ist nun aber nicht möglich, in Kürze die Beweise für v. Recklinghausen's Theorie wiederzugeben und auf ihre Anwendung in speziellen Fällen einzugehen; einige Punkte jedoch anzudeuten, welche geeignet erscheinen, diesen Anschauungen den Boden vorzubereiten und die Unzulänglichkeit anderer Hypothesen ins Licht zu setzen, möchte ich mir um so weniger versagen, als gerade auf sie v. Recklinghausen im Vertrauen auf die Ueberzeugungskraft seiner Deduktionen kaum eingeht, um so weniger ferner, als ich von den nachfolgenden Autoren über Spina bifida

bei keinem eie rückhaltlosen Anerkennung, bei Betrachtungen über Hirnbrüche aber nur bei de Ruyter überhaupt eine Erwähnung dieser Beweise gefunden habe.

Zunächst ist es wohl die einzige Theorie, welche sämtliche Formen der in Frage stehenden Missbildungen zu erklären unternehmen darf, von der unscheinbaren Meningocele resp. Spina bifida occulta bis zur totalen Craniorhachischisis und Acranie. Eine einheitliche Erklärung erscheint jedoch wünschenswert, da einerseits alle denkbaren Uebergangsformen sich finden, wie auch Anhänger einer möglichst vielfachen Aetiologie zugeben (z. B. Ahlfeld, l. c. II, 288: Uebergang von Hemicephalie zu Encephalocele anterior), andererseits mannigfache Kombinationen der differentesten Formen (z. B. Acranie mit Spina bifida occulta, Recklinghausen Fall XXXII u. a.). Am deutlichsten sprechen jedoch für diese Forderung einer einheitlichen Aetiologie die später noch zu erwähnenden Experimente Richter's, welcher durch die gleichen Einwirkungen Exencephalie, Rhachischisis, Spina bifida manifesta und occulta erzielen konnte. Dass dieser Forderung jedoch die gebräuchlichen Theorien nicht entsprechen, lehrt am einfachsten die Betrachtung extremer Fälle: man kann eine Encephalocele palatina nicht wohl nach Lebedeff's Krümmungstheorie, eine Meningocele sacralis anterior (Marchand und Kroner[1]) durch Amnioneinwirkungen oder, nach Ranke, eine Spina bifida mit Rückenmarksverdoppelung durch Hydromyelus erklären wollen.

Auf den Charakter der Missbildung als primärer Hemmungsbildung weist vielleicht schon ihre überwiegend linksseitige Lage hin, wie wir sie bei allen Hemmungsbildungen kennen, sie ist für die Cephalocelen schon von Spring, für eine bestimmte Form der Spina bifida von v. Recklinghausen (l. c. S. 442) betont worden; ganz deutlich sprechen aber dafür Beobachtungen, wie die einer Encephalocele occipitalis bei beiden Zwillingen (Ahlfeld l. c. S. 16), von Spina bifida genau an den gleichen Wirbeln ebenfalls bei Zwillingen (ib. S. 15), Fälle, die ihre vollkommene Analogie bei andern Hemmungsbildungen finden, z. B. Verdoppelung je des rechten Daumens bei Zwillingen (ib. S. 16), Hypospadie genau gleichen Grades bei Zwillingen (ib. S. 226) und ähnliche Fälle. In demselben Sinne lassen sich verwerten die Doppelmissbildungen mit je einer Spina bifida, wie sie Ahlfeld (l. c. S. 80) bei einem Rhachipagus, Recklinghausen (l. c. S. 399, F. XXI, XXII) bei einem Gastro-

1) Archiv für Gynäkologie. XVII. 444.

thoracopagus tripus beschrieben haben, des weiteren auch das Vorkommen von Spina bifida bei Geschwistern (Tietzen[1]). Meckel[2]) berichtet über zwei Geschwister, welche beide mit Hydrencephalocele occipitalis, Spaltung von Atlas und Epistropheus, ausserdem beide mit Gaumenspalte, Klumpfüssen, überzähligen Fingern und Zehen behaftet waren. Ich glaube, dass gerade Fälle, wie die eben angeführten, indem sie, ohne irgendwie (abgesehen vielleicht von den mitgeteilten Doppelmissbildungen) aus dem Rahmen der typischen Missbildungen herauszutreten, jeder mechanischen Auslegung spotten, es uns nahelegen, die betreffende Anomalie ebenso als bereits in der ersten Anlage vorbereitet anzusehen, wie wir das gleiche doch für die bis ins einzelnste gehende Aehnlichkeit der normalen Organe homologer Zwillinge annehmen müssen: wie wir für die zu letzteren führenden Vorgänge bisher nicht über Blumenbach's berühmten „nisus formativus" hinausgekommen sind, nach Klebs[3]) Definition „ein Bildungstrieb, welcher den Gewebszellen von ihrer ersten Entstehung mitgegeben und schon vorhanden ist vor der Versorgung derselben mit Blut und Nerven, daher eine von den allgemeinen Bildungseigenschaften der befruchteten Eizelle direkt abstammende Fähigkeit", so sehen wir in den Dysgenesien der ersteren eben eine Mangelhaftigkeit dieses „nisus", — „es sind embryogene Vorgänge, nicht pathologische!" (Richter l. c.).

Auch die so mannigfaltigen Komplikationen der Schädel- und Rückgratspalten mit sonstigen Missbildungen lassen sich wohl in keiner andern Weise einheitlich und ungezwungen erklären. Ohne hier des näheren darauf einzugehen, glaube ich doch, dass sich für eine grosse Zahl der letzteren wohl eine ähnliche Rückkehr zu dem Standpunkte der Meckel'schen Schule empfehlen dürfte. Einmal sind auch hier die angegebenen Erklärungen sehr vielfach und, soviel ich die einschlägige Litteratur übersehe, darunter kaum eine, die sich allgemeiner Anerkennung erfreut, auch selten eine, die für alle Fälle der betreffenden Anomalie anwendbar ist. Um nur auf einige, die Schädel- und Rückgratspalten häufiger komplizierende Missbildungen einzugehen, so bemerkt über die häufigsten derselben, die verschiedenen Spaltbildungen des Gesichts, Beely[4]) wohl mit Recht, dass man zwar in einzelnen Fällen eine Ursache „nachweisen

1) Münchener med. Wochenschr. 1892. Nr. 45.
2) Ref. von Spring l. c. Fall 69 und 70.
3) Klebs. Allgemeine Pathologie. II. 304.
4) Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten l. c. S. 106.

zu können geglaubt hat, während man für die grösste Anzahl derselben gestehen muss, keine annehmbare Erklärung gefunden zu haben." Für die Spaltbildungen im Bereich der vorderen Schlusslinie des Rumpfes trifft wohl dasselbe zu, speziell ist die Bauchblasendarmspalte nach den Ausführungen v. Recklinghausen's (l. c. 443 ff.), als auf einer sehr tiefgreifenden Störung beruhend anzusehen. Noch unzugänglicher, als die an der Oberfläche, sind die tiefer gelegenen Anomalien für die Erklärung durch mechanische Einwirkung, während manche derselben, wie die Anal- und Genitalatresien, sowie Uterus bicornis und unicornis, die ebenfalls mit Rückgratspalte zusammen beobachtet sind [Marchand und Kroner[1])], der Auffassung als primärer Hemmungsbildungen entgegenzukommen scheinen; auch für die Hufeisenniere (Kombination mit Spina bifida s. Recklinghausen F. XIII) ist ein mechanisches Moment, welches das normale Aufsteigen der Nierenanlagen verhindert und ihre Verschmelzung bewirkt, nicht wahrscheinlich gemacht worden. Auch von der Cystenniere, die Wollenberg [2]) in der Kombination mit Hydrencephalocele post. und Spina bifida beschreibt, scheint es, neben einer mit den Zeichen der Entzündung einhergehenden, eine auf einfacher Aplasie (der Ureterenanlage) beruhende Form zu geben (Kupffer, Klebs[3]), s. Wollenberg l. c.). Die Zwerchfellshernie, die Ahlfeld (l. c. S. 271, 287, 297) und v. Recklinghausen (Fall XVIII) bei Rhachischise fanden, ist gewiss, entsprechend den Untersuchungen Waldeyer's über die normale Entwicklung des Organs aus 3 diskreten Anlagen, als eine Aplasie, wie es scheint, fast stets der hinteren, linken Anlage zu betrachten; der von Ahlfeld (S. 184) supponierte Zug des Dotterganges musste doch gleichzeitig auch auf den, oft ganz intakt erscheinenden pleuralen und peritonealen Ueberzug des Muskels gewirkt haben [Schroeter[4])]. Auch Missbildungen der Extremitäten sind gegenüber der früheren Annahme eines abnormen Uterusdruckes als einfache Hemmungsbildungen wahrscheinlich gemacht worden, so die sog. kongenitale Hüftgelenksluxation und der Pes varus [Meusel[5])], welche beide oft mit Hirn- oder

1) Archiv für Gynäk. XVII. 444. Chiari. S. v. Recklinghausen l. c.

2) Ein Fall von Hydrocephalocele post., Spina bif. und cystischer Degeneration beider Nieren. Dissert. Königsberg 1889.

3) Löwenthal. Ein Fall von cystischer Erweiterung des Wolff'schen Ganges etc. Dissert. Würzburg 1890.

4) Schröter. Ein Fall von Hernia diaphragmatica. Diss. Königsb. 1889.

5) Meusel. Krankheiten des Fusses. S. 578 f. in Gerhardt's Handbuch.

Rückenmarkshernien gepaart erscheinen. Bezüglich der von Morel-Gross[1]) bei der gleichen Affektion beschriebenen Verdoppelung der Aorta mag auf v. Recklinghausen (l. c. S. 419 f.) verwiesen werden, der derartige „Verdoppelungen" von Axenorganen als Analoga der Diastametomyelie, der Rückenmarksverdoppelung, die letztere aber als auf gleicher Aetiologie wie die Rhachischise beruhend nachweist.

Auch kann man für die ganze Reihe dieser Anomalien wiederum die bei vielen nachgewiesene Heredität in dem früher dargelegten Sinne geltend machen, desgleichen ihre Neigung in mehrfachen Kombinationen aufzutreten, insofern nämlich die für die einzelnen Formen vermuteten Ursachen, die also bei kombinierten Fällen gleichzeitig wirksam sein müssten, oft keinerlei kausale Beziehung zu einander wahrnehmen lassen, bisweilen sich sogar widersprechen. Leider werden von den Autoren nicht immer alle gleichzeitig vorhandenen Anomalien des Körpers aufgeführt. Noch unsicherer sind begreiflicher Weise die Angaben über Heredität: es bedarf wohl eines besonders glücklichen Zufalles, um wie Joachimsthal[2]) über 4 Fälle der gleichen kongenitalen Daumendeviation (Pollux valgus) in derselben Familie berichten zu können, ein besonders lehrreicher Fall deswegen, weil er wohl schon durch die Kleinheit des Organs der Erklärung durch Amnion- oder sonstigen Druck, entzogen sein dürfte, ganz abgesehen von der Doppelseitigkeit der Affektion (in 3 Fällen). Da in dem vierten Falle dem Pollux valgus der einen Seite eine Verdoppelung auf der andern entspricht, so wird man wohl kaum zu weit gehen, wenn man auch für diese eine ursprünglich abnorme Anlage als sehr viel wahrscheinlicher, als die sonst übliche Amnionadhäsion annimmt, ja von dieser Wahrscheinlichkeit auch noch etwas für den einmal gleichzeitig vorhandenen Pes varus in Anspruch nimmt. Derartigen Kombinationen verschiedener Abnormitäten und ihren hereditären Beziehungen nachzugehen, würde vielleicht fruchtbringender sein, als jedesmal da, wo sich irgend die Möglichkeit einer mechanischen Erklärung zu bieten scheint, sogleich für jeden einzelnen Fall einen Zug oder Druck des nächstliegenden Organes zu supponieren. Ein glänzendes Beispiel für eingehende Analyse komplizierter Missbildungen giebt uns wiederum v. Recklinghausen betreffs der als fast konstant nachgewiesenen Kombination von Myelocystocele und Bauchblasendarmspalte (F. XIV-XXIV, s. S. 443–447).

1) Cit. bei Ahlfeld. S. 297.

2) Berliner klin. Wochenschr. 1893. Nr. 2.

Die obigen Gesichtspunkte erscheinen deshalb um so beachtenswerter, als die Theorien einer mechanischen Störung der direkten Widerlegung nur selten fähig sind. Um so willkommener ist es, dass uns die neueren Ergebnisse der experimentellen Embryologie bereits manche direkten Beweise bieten. Die schon erwähnten Versuche von Richter[1]) führen uns zum Ausgangspunkt dieser allgemeinen Betrachtungen zurück. Sie ergaben, dass bei Hühnchenembryonen von 6—10 Tagen durch verschiedenartige Einwirkungen, vor allem durch blosse Temperaturschwankungen, ferner durch Beschränkung des Sauerstoffzutritts mittels partieller Ueberfirnissung Spina bifida sich erzeugen lässt, wobei Hydromyelos fehlt, und ein Druck des (normalen) Amnion vollkommen auszuschliessen ist. Die Missbildung ist hier offenbar das Ergebnis allgemein ungünstiger Wachstumsbedingungen, ohne dass wir anzugeben vermögen, warum dieselben gerade zu dieser bestimmten lokalen Aplasie führen. Als Gegenstück dazu möchte ich eine neuerdings auf ähnlichem Wege erzielte allgemeine Aplasie anführen: Dareste[2]) sah an den einer dauernden Rotation unterworfenen Hühnerembryonen die Entwicklung stets an dem Punkte, wo es normal zur Einstülpung der Allantois kommen sollte, vollständig still stehen. —

Wenn wir auf Grund der obigen Erwägungen als Ursache aller Formen von Schädel- und Rückgratspalten eine primäre Hypoplasie annehmen, so verstehen wir es am leichtesten, wie sich mit denselben Hyperplasien kombinieren können; ist doch das häufige gleichzeitige Vorkommen von mangelhafter und excessiver Gewebsbildung bekannt, sei es, dass letztere in der Form der Organverdoppelung, sei es, dass sie als Geschwulstbildung auftritt[3]). Es ist zweifellos, dass bei Hirn- und Rückenmarkshernien das in der Nähe der Spaltbildung gelegene Gewebe eine bemerkenswerte Neigung zur Hyperplasie zeigt; so erwähnen viele Autoren eine solche des Fettgewebes, u. A. Fischer[4]) über Myelocystomeningocele ein Fettpolster von 5 cm Dicke, Salgendorf (l. c.), die gleiche Erscheinung über Cephalocele occulta, und ebenso werden fibromatöse Wucherungen beobachtet, wofür unten gelegentlich Belege angeführt werden sollen. Hierher gehört auch die bekannte excesive Haarentwicklung über Spina bifida, die von Reckling-

1) Anat. Anzeiger 1888. S. 686.
2) Ref. s. Centralbl. für die med. Wissensch. 1892. Nr. 49.
3) Vergl. Klebs. Allgem. Pathologie. II. 326.
4) Ueber lumbodorsale Rhachischise etc. Dissert. Jena 1889.

hausen unter Zurückweisung der Virchow'schen Annahme einer entzündlichen Reizung als einfache Hyperplasie und somit als vollkommenes Analogon der an gleicher Stelle auftretenden Tumoren erklärt hat. Wir können in diesen hyperplastischen Vorgängen wohl die Folge von „Störungen in dem Wettstreite der Gewebe" oder Aenderungen der „histogenetischen Energie der einzelnen Gewebsbestandteile" sehen, wie sie Klebs (l. c. II, 324) unter den allgemeinen Ursachen der Dysplasien anführt, und so die gleichzeitigen Vorgänge der Dysplasie und Hyperplasien auf eine gemeinsame Ursache, ihre Kombination auf eine Koordination zurückführen.

Daneben ist zu beachten, dass die Entstehung von Hirn- und Rückenmarkshernien offenbar eine günstige Gelegenheit zu Keimverirrungen oder Gewebstranspositionen und somit zu autochthoner Teratombildung (Arnold) bietet, und endlich ist als dritte Mögkeit für die in Frage stehenden Geschwülste eine Entstehung auf entzündlicher Basis a priori um so weniger abzulehnen, als Recklinghausen (S. 425 f. und Fall XX) in Myeolocystocelen nicht nur überhaupt sichere Zeichen von Entzündung nachgewiesen hat, sondern unter denselben auch epitheliale Proliferationen und Bindegewebshyperplasien erwähnt, die zur Bildung von vielfach durchbrochenen Scheidewänden führten, „bis zu fächerigem Bau und geradezu schwammigem Gewebe, das die Höhle ausfüllt."

Die Tumoren nun über Spina bifida sind in ihrer praktischen Bedeutung von den Chirurgen schon lange erkannt worden, sie finden sich bei v. Recklinghausen (p. 270—275) im Anschluss an eine eigne Beobachtung zusammengestellt. Nach ihm hat de Ruyter[1]) 5 Fälle mitgeteilt. Da eine analoge Zusammenstellung derjenigen soliden Tumoren, welche einer Cephalocele ihren Ursprung verdanken, meines Wissens bisher nicht vorliegt, so will ich im nachfolgenden die bezüglichen Beobachtungen, die ich in der Litteratur gefunden habe, aufführen, um ihnen einen in der Heidelberger Klinik operierten Fall anzuschliessen.

Am häufigsten sind über Hirnbrüchen Gefässgeschwülste beobachtet worden, und es ist dabei vielleicht bemerkenswert, dass dieselben auch sonst häufig als „fissurale" Geschwülste (Virchow) vorkommen.

Breslau[2]) sah bei der Zwillingsschwester eines gesunden Knaben eine fluktuierende, nicht kompressible, rotblaue Geschwulst von Tauben-

1) Archiv für klin. Chirurg. 40. S. 72.

2) Bull. de la Soc. an. Paris 1855. pag. 109.

eigrösse gestielt und pendelnd am linken innern Augenwinkel angeheftet. Spontaner Tod am fünften Tage. Die Sektion ergab eine durch eine Lücke zwischen Frontale, Ethmoidale und den Nasalia hervortretende Hydrencephalocele, deren ½ cm dicke Wandung ein Angiom barg.

Eine nussgrosse, pulsierende Geschwulst von violetter Färbung, an der Nasenwurzel sitzend, wurde von Guersant[1]) durch Ligatur behandelt. Der Tod erfolgte an Meningitis, und die Sektion ergab, dass die erektile Geschwulst einer erbsengrossen Encephalocele nasofrontalis aufsass.

Nach derselben Methode und mit demselben Erfolg operierten Valenta und Wallmann[2]) bei einem neugeborenen Knaben einen als Angiom der Dura diagnostizierten Tumor, welcher etwa 5 × 3 cm breit, vielfach gelappt, teils hellrot, teils blaurot gefärbt war und gestielt einer palpabeln, glattrandigen Schädellücke oberhalb der Nasenwurzel aufsass. Die Sektion wurde nicht gestattet, doch sah Verfasser, dass die ganze vordere Partie der Schädelhöhle mit einer ähnlichen, braunroten, breiigen Masse erfüllt war, die sich in das Gewebe des Tumors fortsetzte zwischen den Nasenfortsätzen des Stirnbeins und den in der bei Cephaloc. nasofrontalis typischen Weise gemeinsam mit der Siebbeinplatte nach unten dislocierten Nasenbeinen. Die Geschwulst zeigte den mikroskopischen Bau des Cavernoms. Die Fortsetzung der Arachnoidea war nur am Stiel, die der Dura im ganzen Umfang des Tumors mit Ausnahme von dessen höchstem Gipfel nachzuweisen; an den seitlichen Teilen befand sich zwischen ihr und dem Cavernom eine Ansammlung seröser Flüssigkeit. Das Ganze war von verdünnter Haut überzogen. Verf. erklärt es als mit Hydromeningocele kompliziertes Angiom der Pia.

Ein subkutanes, plexiformes Angiom beschreibt Sperling[3]) als Komplikation eines interessanten Falles beiderseitiger Hernia fronto-orbitalis. Fortsätze beider hydropisch entarteter Hemisphären treten durch die teils defekte, teils herabgedrängte Lamina cribrosa abwärts, ohne jedoch nach aussen zu gelangen, da an Stelle der Thränenbeine und der ganz rudimentären Proc. max. ossis front. und Proc. front. ossis maxill. beiderseits eine fibröse Membran sich ausspannt. Die rechtsseitige zeigt eine haarfeine Oeffnung, die zu einer trichterförmigen, narbigen Einziehung der äusseren Haut führt, die linke dagegen an ziemlich symmetrischer Stelle ein erbsengrosses Loch, das genau dem erwähnten kleinen Angiom unterhalb des Augenwinkels entspricht. Dasselbe, 3 × 5 mm gross, war während der ersten Lebenstage, anscheinend ohne Schaden, exstirpiert worden. Das Kind starb, 14 Tage alt, angeblich an Krämpfen.

---

1) Ref. von Reali. Ueber die Behandlung der angeborenen Schädel- u. Rückgratsbrüche. Dissert. Zürich 1874.

2) Wiener Zeitschrift 1858. pag. 209.

3) Ein Fall von doppelseitigem Hirnbruch an den inneren Augenwinkeln Dissert Königsberg 1889.

De Ruyter[1]) berichtet aus v. Bergmann's Klinik über mehrere hierher gehörige Fälle. Der eine betraf ein 7monatliches, sonst gesundes Kind, das über der grossen Fontanelle eine kinderfaustgrosse Geschwulst hatte, die auf dem Knochen nicht zu verschieben war. Bei der Exstirpation wurde die Dura, ohne vorher gesehen worden zu sein, im Bereich der Fontanelle verletzt: es floss Liquor aus. Trotzdem sie sorgfältig genäht wurde, erfolgte nach 8 Tagen der Tod. Sektion: Keine Meningitis. Es ist kein abnormer Knochendefekt vorhanden, sondern die Dura adhärent der Geschwulst innerhalb der weiten Fontanelle. Der Tumor selbst erweist sich als „Cavernom mit vielem Bindegewebe."

Derselbe Autor beschreibt eine Meningocele an der kleinen Fontanelle, bei der „die Cystenwand durch eingelagertes cavernöses Gewebe ausserordentlich verdickt war."

Ferner giebt er die Beschreibung eines Präparates von Hirnbruch in der Gegend der Protub. occip., wobei sich in dem gänseeigrossen Tumor nur ein wallnussgrosser, glattwandiger Hohlraum befand, während der übrige Teil von 2—3 cm dickem, cavernösem Bindegewebe ausgefüllt wurde. Neben dem aus dem Hohlraum nach dem Schädelinnern führenden Kanal fand sich aussen eine kirschkerngrosse, durch eingelagerten Knorpel in zwei Hälften geschieden, an der Innenseite eine zweite erbsengrosse, mit Knorpel überzogene Exostose. Das Verhalten der Dura war am Präparat nicht mehr zu erkennen.

Vielleicht gehört zu den Gefässgeschwülsten auch ein von Talko[2]) angeführter Fall, in welchem einer Hernia frontalis „auf einem sehr dünnen Stiel eine andere, harte Geschwulst, von schwarzer Farbe und einer Wacholderbeere ähnlich, aufsass."

Während unter den die Spina bifida komplizierenden Tumoren Lipome und Lymphangiome die häufigsten sind, scheinen die gleichen Formen über Hirnhernien recht selten zu sein: von letzteren habe ich in der Litteratur keinen sichern Fall gefunden. Die beiden folgenden Fälle betreffen Lipome über Hirnhernien.

Ein Lipom beschreibt zuerst Ried[3]). Eine Encephalocele nasoethmoidalis (nach der Nomenklatur von Heinecke) war durch eine sehr feste fibröse Membran abgeschlossen; auf einer kleinen Oeffnung derselben sass ein Lipom, welches beim Neugeborenen als haselnussgrosser Tumor in der Mitte des Nasenrückens erschienen war, während des ersten Lebensjahres jedoch sich nach oben bis zur Glabella, nach beiden Seiten bis zu den innern Augenwinkeln ausgedehnt hatte und etwas höckerigen Bau zeigte. Bei der Operation Ausfluss von Liquor, Tod an Meningitis.

1) Archiv für klin. Chirurg. Bd. 40. 72.
2) Virchow's Archiv. Bd. 59. pag. 517.
3) Illustr. med. Zeitschr. 1852. I. 133.

Larger [1]) widmet den Tumoren, welche die Cephalocele komplizieren können, ein eigenes Kapitel und beschreibt darin folgende eigene Beobachtung: Ein neugeborenes Mädchen trug zwei Geschwülste auf dem Hinterhaupt, eine enorme Hydrencephalocele occipitalis superior, die von gleicher Grösse wie der Kopf selbst, um ihren Stiel eine „Colerette" von dichteren und längeren Haaren trug, und darunter, getrennt durch die Protuberantia occip., einen olivengrossen, sehr beweglichen, festeren Tumor. Dieser erwies sich als ein Lipom, das eine erbsengrosse Cyste einschloss und auf einer feinen, für eine Sonde grade durchgängigen Schädellücke aufsass.

Ein besonderes Interesse dürfen wohl diejenigen Tumoren beanspruchen, welche Bestandteile des Centralnervensystems enthalten: dieselben weisen, auch wenn die Encephalocele unter ihnen bereits occult geworden ist, in den versprengten Hirnkeimen deutliche Spuren des früheren Zustandes auf.

Die älteste derartige Beobachtung, die ich in der Litteratur aufzufinden vermochte, ist die von Dolbeau (ref. von Reali, l. c. Fall 131). Derselbe untersuchte bei einem 19tägigen, ohne Behandlung gestorbenen Knaben eine 19 cm hohe, 12—13 cm im Umfang messende Geschwulst, die über einer rechtseitigen kleinen Hydrencephalocele nasofrontalis (manifesta) befindlich von der Nasenwurzel über das rechte Auge herüberhing. Dieselbe „erwies sich als zum grössten Teile aus einem mit infiltrierter Flüssigkeit und mit plastischen, stellenweise schon verhärteten Produkten angefüllten Zellgewebe bestehend. In diesem war eine kleine seröse Höhlung enthalten, worin man Reste von Hirnsubstanz in Form von Körnern entdeckte."

Einen Fall von Holmes, dessen Original mir leider nicht zugänglich war, citiert Reali (l. c. F. 101). H. exstirpirte bei einer erwachsenen Dame einen kleinen Tumor des inneren Augenwinkels, der angeblich erst seit einigen Jahren entstanden sein sollte. Es erfolgte Heilung ohne irgend eine Störung „und ohne dass Pat. den begangenen Fehler gemerkt hätte, da es sich herausstellte, dass die entfernte Substanz unzweifelhaft nervöser Natur war."

Lesage und Legrand [2]) operierten an einem neugeborenen Knaben einen mandarinengrossen, der Nasenwurzel breitbasig aufsitzenden Tumor, welcher Pulsation zeigte. 8 Tage darauf erfolgte der Tod an „Lungenkongestion." Es zeigt sich im Os frontale ein Loch von der Grösse eines 20-Centimesstückes, durch welches hindurch die Dura dem durch die Operation erzeugten Brandschorfe adhärierte. Im übrigen war das Gehirn und seine Häute normal. Die mikroskopische Untersuchung des abge-

1) De l'exencephale. Arch. gén. de méd. 29. 30. 1877.

2) Arch. de physiolog. 1888. II. pag. 344.

kapselten Tumors ergab ausser Bindegewebe sowie zahlreichen Blut- und Lymphgefässen noch Ganglienzellen und Neuroglia, beides einem frühen Embryonalzustande (etwa dem 2. Monat) entsprechend; dagegen fanden sich keine Nervenfasern. Die Verf. führen den Ursprung der Neubildung auf einen sehr frühzeitig, d. h. vor Bildung der Meningen entstandenen Hirnfortsatz zurück, sie glauben, dass derselbe Vorgang im späteren Embryonalleben zur Bildung einer Encephalocele führe.

Die jüngste Mitteilung einer analogen Beobachtung verdanken wir Hildebrand[1]). Bei einem 14tägigen Mädchen wurde eine auf der rechten Seite des Nasenrückens aufsitzende, das rechte Auge überdeckende, apfelgrosse Geschwulst incidiert, die Operation jedoch abgebrochen, da man in der Tumormasse einen vorgefallenen Hirnteil zu erkennen glaubte. Pat. starb und die Autopsie ergab eine nur wallnussgrosse Hydrencephalocele nasofrontalis dextra, deren kleine Höhlung durch einen Kanal im Stile mit dem rechten Seitenventrikel in Verbindung stand, sie war, „soweit sich dies am schlecht erhaltenen Präparate übersehen liess", von einer direkten Fortsetzung der Dura überzogen. Diese Encephalocele war eingeschlossen in eine gut apfelgrosse, gefurchte Neubildung, deren weiche blutreiche Masse bei der Operation als Gehirn imponiert hatte. Die bedeckende Haut wies (ausser der Operationswunde) eine längliche Narbe auf. Die mikroskopische Untersuchung ergab als Bestandteile der Neubildung sehr zahlreiche kleinere und grössere Blutgefässe, z. T. mit stark verdickter Wand oder mit einem Mantel von Spindel- und Rundzellen, feinfaseriges Bindegewebe, endlich in den Maschen desselben grosse, rundliche, homogene, ein- bis zweikernige Zellen. Dieselben spricht Verf. als Gliazellen an, den ganzen Tumor demgemäss, wenigstens mit grosser Wahrscheinlichkeit, als ein teleangiektatisches Gliom. Er findet es „auffallend und schwer erklärbar, dass der Tumor seinen Sitz in (?) der Dura hat, wo also gar keine Neuroglia vorhanden ist" und erklärt sich die Genese so, dass der primär entstandene Tumor zuerst den Verschluss der Schädeldecken gehindert habe, sodann infolge erhöhten Schädeldruckes vorgefallen sei und hierbei das Gehirn nach sich gezogen habe; die Hautnarbe sei bedeutungslos und rühre vielleicht von einer zufälligen Läsion in utero her. Man darf in der Versprengung von Gliakörnern wohl ebenso wie in der Hautnarbe die Spuren eines früheren Zustandes erblicken, in welchem das Hirn in grösserer Ausdehnung, jedenfalls durch die defekte Dura hindurch, vorgefallen war.

Eine Anzahl von soliden Tumoren über Cephalocelen gehört den Bindegewebsgeschwülsten an; doch sind von denselben verhältnismässig wenige Fälle genauer untersucht, die meisten werden offenbar als stark verdickte Wandungen des Hirnbruches beschrieben.

1) Deutsche Zeitschrift für Chirurg. Bd. 28. pag. 438.

Schon Valenta und Wallmann erwähnen dieses Vorkommnis als einen die Diagnose erheblich erschwerenden Umstand. Dolbeau[1]) sah eine Hernia frontalis mit 1½ cm dicker Wand, Ripoll[2]) die gleiche Wandstärke an einer über einer Hernia fronto-orbitalis sitzenden Cyste. Lallement[3]) incidierte bei einer 23jährigen, von Kindheit an schwachsinnigen Frau einen congenitalen, gestielten, hühnereigrossen Tumor, der beweglich der Regio occip. sup. aufsass. Nach 8 Tagen erfolgte der Exitus; es erwies sich, dass im Innern der Geschwulst eine haselnussgrosse Encephalocele sass, während der übrige Teil aus dichtem Bindegewebe bestand.

Als Myxom beschreibt Stoltz[4]) nach mikroskopischer Untersuchung einen über der kleinen Fontanelle bei einem neugeborenen Mädchen sitzende Neubildung. Dieselbe war von der Grösse einer Reineclaude mit kleinfingerdickem Stiel, sie zeigte Fluktuation und undeutliche Transparenz, die bedeckende Haut normale Behaarung. Es wurde eine Ligatur angelegt, und trotz des Ausflusses von Cerebrospinalflüssigkeit erfolgte Heilung.

Des gleichen glücklichen Ausganges wegen ist vielleicht ein Fall von Badin[5]) erwähnenswert, obwohl er nur ungenügend beschrieben wurde. Der Autor exstirpierte einen angeborenen Tumor über der kleinen Fontanelle, worauf mehrere Tage lang ein reichlicher Ausfluss seröser Flüssigkeit stattfand. Trotzdem trat ohne Hirnsymptome Heilung ein.

Talho teilt (l. c. p. 538) einen eigenen Fall von Encephalocele nasofrontalis mit, dessen fleischige, über 1 cm dicke Hülle von Virchow mikroskopisch untersucht wurde; es fand sich darin reichliches Schleimgewebe, Muskelfasern, sowie innen eine von der Pia ausgehende Wucherung: „eine dichte Anhäufung eines losen, gefässreichen, hauptsächlich aus Spindelzellen bestehenden Gewebes von dem Bau des gewöhnlichen arachnoidealen Sarkoms.“

Ein besonderes Interesse bietet eine Beobachtung von West[6]) dar, insofern in derselben nachweislich während des Lebens eine Umwandlung einer Cyste durch allmähliche Verdickung ihrer Wände in eine solide Tumormasse stattfand, vielleicht auch die Umwandlung einer Cephalocele manifesta in eine occulta. Ein neugeborenes Mädchen trug in der Regio occip. inf. eine orangegrosse Geschwulst, welche vollkommen transparent war, deutlich fluktuierte, beim Schreien des Kindes sich prall anspannte, während des Schlafes zusammensank. Durch zweimalige Punktion im Alter von 6 und 8 Wochen wurden zusammen 6 Unzen klarer Flüssig-

1) Gazette des hôpitaux 1863. pag. 51.

2) Ref. von Raab. Beitr. zur Kasuistik der Orbitaltumoren. Wiener med. Wochenschr. 1876. Nr. 11—13.

3) Ref. von Spring l. c. Fall 27.

4) Gaz. méd. de Strassbourg 1866. pag. 64.

5) Journal für Kinderkrankh. Bd. 51. pag. 418.

6) Lancet. 1875. II. 552.

keit entleert; nach der zweiten Punktion trat vorübergehend starkes Fieber auf. Die Flüssigkeit sammelte sich darauf nicht wieder an; dagegen gewann der Tumor allmählich eine festere Konsistenz, ähnlich der eines Lipoms, er änderte sich nicht mehr beim Schreien und fluktuierte nicht. Ausserdem entwickelte sich nach der zweiten Punktion Hydrocephalus, welcher bei der Geburt noch nicht erkennbar vorhanden gewesen war. Pat. ging an demselben im Alter von $1^1/_2$ Jahren zu Grunde. Bei der Autopsie fand man einen nunmehr taubeneigrossen Tumor, aus verdickter Haut, Zell- und Fettgewebe bestehend, der eine kleine erbsengrosse Höhlung in sich schloss, ohne jede Kommunikation mit dem Schädelinnern. Unter ihm bestand in der Mittellinie des Occipit. eine membranös verschlossene Lücke; ausserdem Spina bifida sämtlicher Halswirbel, Hydrocephalus internus.

In dem obigen Falle sehen wir, wie eine wahrscheinlich noch beim Neugeborenen, zweifellos aber in utero mit dem Schädelinnern kommunizierende cystische Bruchgeschwulst allmählich, so zu sagen unter den Augen des Beobachters, durch eine gegen den Schädel hin vordringende solide Neubildung ausgefüllt, und so die genetische Beziehung der letzteren zu der Missbildung des Hirnes oder seiner Häute nahezu verwischt wird. Wenn man daneben den oben citierten Fall von Valenta und Wallmann hält, in welchem ein Angiom offenbar zum grössten Teile innerhalb der Schädelhöhle lag, während der kleine aussen befindliche Teil desselben in seiner Basis von einer Hydromeningocele wie von einem Mantel umgeben war, so liegt wohl der Gedanke nicht fern, dass einmal eine solche wuchernde Neubildung — am ehesten wohl in utero — nicht, wie in dem Falle von West, an der Schädellücke Halt machen, auch nicht, wie in dem Wallmann'schen Falle, nach ihrem Eintritt in das Schädelinnere in einer sie umscheidenden Hydromeningocele ein, man ist versucht zu sagen zufälliges Zeichen ihrer ursprünglichen Beziehung bewahren möchte, in welchem Falle wir also einen, teils ausserhalb, teils innerhalb des Schädels liegenden Tumor erhielten, dessen Genese nur noch durch einen Defekt des Schädels angedeutet wäre.

Diese Betrachtung führt uns zu dem interessanten, aber noch sehr strittigen Gebiete der des Zusammenhangs mit einer occulten Cephalocele verdächtigen teratoiden Tumoren. Diesen Verdacht hat zuerst v. Recklinghausen[1]) bezüglich zweier von Arnold mitgeteilten Beobachtungen ausgesprochen.

1) L. c. Virchow's Archiv. 105. pag. 275—278.

Die erste Beobachtung von Arnold[1]) betraf ein Lipom, welches, der Stirn eines 9 Monate alten Knaben aufsitzend, durch eine Lücke von 1 cm Durchmesser in der Mittellinie der Glabella das Stirnbein, danach die Dura durchsetzte, um in dem (wegen Defekts des Balkens, Septum und Fornix) einfachen Ventrikel mit einer kuppeligen Auftreibung zu endigen, in deren Innerm sich, von Fettgewebe eingehüllt, mehrere Stückchen Knorpel, Knochen und Knochenmarkgewebe fanden. Die letzteren spricht v. Recklinghausen als hervorgegangen aus dislocierten Keimen des Primordialcraniums an.

Die andere Beobachtung Arnold's[2]) betrifft eine mit der Zunge zusammenhängende Geschwulst, welche als Hauptbestandteil Fettgewebe, sodann quergestreifte Muskelfasern, Cysten mit Schleimdrüsen, sowie ein Knorpelstückchen zeigte. Sie durchsetzte mit einem dünnen Stiel die Schädelbasis durch eine Lücke an der Wurzel des grossen Keilbeinflügels und hing hier mit einem neben der Sella turcica in der mittleren rechten Schädelgrube gelegenen Gliom zusammen, welches von zwei Schichten der Dura eingeschlossen wurde. Der rechte Seitenventrikel war hydropisch, ausserdem hatte Pat., ein 5tägiges Mädchen, eine rechtsseitige Gaumenspalte und Pedes valgi.

Einen in den wesentlichen Punkten dem vorhergehenden ausserordentlich ähnlichen Fall berichtet Arthur Schmidt[3]). Hier liegt ebenfalls rechts neben der Sella turcica ein von zwei Blättern der Dura umschlossenes Gliom von halber Wallnussgrösse, darunter eine ovale $2 \times 0{,}8$ cm weite Schädellücke, die, den hinteren Teil des Ursprunges des grossen Keilbeinflügels einnehmend, als eine Vergrösserung des Foramen lacerum ant. erscheint; durch sie hindurch führt ein Stiel, dessen fibröses Gewebe eingelagerte Drüsenpartikel enthält, zu der äusseren Geschwulst, die vom Pharynx herabhängend weit zur Mundhöhle herausragt und von Schleimhaut überzogen ist: Dieselbe weist als Hauptbestandteil gefässreiches Bindegewebe auf, daneben Fett- und Drüsengewebe, quergestreifte Muskelfasern, sowie ein $1^1/_2$ cm langes Stück Knochen mit Knochenmarkgewebe, endlich im untersten Teile eine grosse Cyste mit vielen Septen.

Eine weitgehende Aehnlichkeit mit den beiden letzten besitzt ein von Lichtenberg[4]) beschriebener Fall. Auch hier lag neben der Sella turcica eine ovale, aus Gehirnmasse bestehende, von dünner Membran überzogene Geschwulst und stand durch eine rechts neben der Sella gelegene Schädelöffnung mit einem faustgrossen, blauroten Tumor in Zusammenhang, der aus dem Munde bis auf das Sternum herabhing. Der äussere Tumor wurde durch Ligatur entfernt, worauf nach einigen

1) Virchow's Archiv. Bd. 48. pag. 181.

2) Virchow's Archiv. Bd. 50. pag. 482.

3) Ein Fall von autochtonem Teratom der Rachenmundhöhle. Dissert. Königsberg. 1889.

4) Transact. of the path. an Soc. XVIII. 250.

Tagen der Tod erfolgte. Das Kind zeigte ausserdem noch eine median gelegene Hasenscharte, eine Gaumenspalte, sowie Missbildungen am Herzen.

Was die Entstehung dieser Teratome anlangt, so verweise ich ausser der bereits angegebenen Stelle bei v. Recklinghausen insbesondere auf die späteren Ausführungen Arnold's [1], in welchen der Autor, nachdem er die Annahme eines heterochtonen Ursprunges für seine beiden Fälle zurückgewiesen, die Hypothese v. Recklinghausen's für berechtigt erklärt, ihr gegenüber jedoch einerseits darauf hinweist, dass die Gewebstransposition nicht nur als Folge einer Cephalocele, sondern auch als der primäre Vorgang auftreten könne, der seinerseits vielleicht von Hirnbruch gefolgt sein könne, aber nicht gefolgt zu sein brauche, andererseits auf andere Gelegenheiten aufmerksam macht, bei denen ebenfalls eine Dislokation von Gewebselementen zu Stande kommen könne, nämlich die Bildung der Mundbucht, die Einstülpung der Epiphysentasche, die Entwicklung des ersten Kiemenbogens: welche von diesen Möglichkeiten für den einzelnen Fall zutreffe, sei nicht zu entscheiden. Gegen die Keimversprengung als primären Vorgang spricht allerdings, wie schon v. Recklinghausen hervorgehoben, der Sitz der Schädelöffnung, der in dem einen Falle einer Hernia frontalis, in dem andern, Arnold'schen, sowie in den Fällen von Schmidt und Lichtenberg genau einer Cephalocele inferior sive palatina (Virchow) entspricht. Besonders für die letzteren Beobachtungen ist es doch kaum anzunehmen, dass ein verirrter Keim gerade stets an dieser bestimmten kleinen Stelle den knöchernen Verschluss des Schädels gehindert habe. Indessen hat man keinen Anhaltspunkt dafür, dass ein manifester Hirnbruch vorausgegangen, und wenn manche der oben erwähnten Tumoren, besonders der bereits in diesem Sinne hervorgehobene Wallmann'sche Fall uns diesen Gedanken nahe zu legen scheinen, so springt doch gerade aus ihrer Betrachtung die grosse Differenz in die Augen: keine jener Neubildungen zeigt so komplizierten Bau, bei keiner hat nachweisbar eine andere Transposition von Gewebskeimen stattgefunden, als die das Wesen des Hirnbruchs ausmachende von Hirn- und Hirnhautgewebe nach aussen; wenigstens glaube ich, dass die Muskelfasern, die Talko als Bestandteile einer verdickten Cystenwand, ohne sich über ihre Anordnung innerhalb derselben auszusprechen, anführt, als heterotope nicht aufgefasst zu werden brauchen. Dazu kommt bei jenen Pharynxtumoren die eigentümliche Konstanz des intracraniellen Ghoms mit seiner

1) Virchow's Archiv. Bd. 111. pag. 204—208.

bestimmten Lagebeziehung zur Dura — kurzum die Komplikation der Verhältnisse scheint eine annähernd sichere Erklärung ihrer Gesetzmässigkeit zur Zeit noch nicht zuzulassen.

Zum Schlusse habe ich noch einen, allerdings weit einfacheren Fall zu verzeichnen, weil auch er einer gleichen Aetiologie verdächtig ist. Auch diese Mitteilung verdanken wir Arnold[1]).

Eine kongenitale 2½ cm hohe, mit langen Haaren besetzte Geschwulst sass dem Schädel eines zehn Monate alten Kindes in der Sagittallinie ein cm vor der kleinen Fontanelle gestielt auf. Sie wurde glücklich exstirpiert, ohne dass sich bei der Operation eine Abnormität des Schädels erkennen liess. Sie erwies sich als ein ziemlich derbes, nicht sehr gefässreiches Fibrom, welches eine Anzahl kleiner hyaliner Knorpelstückchen, sowie an seiner Basis ein stecknadelkopfgrosses, membranös abgegrenztes Gebilde enthielt, in dessen Innerm, in Septen eingeschlossen, eine helle, körnige und feinfädige Grundsubstanz mit zahlreichen Rundzellen sich fand.

Die Knorpelstücke sieht der Autor als Ausdruck abnormer Vorgänge beim Verschluss des Schädels an, während das Gebilde in der Basis vielleicht das Ueberbleibsel einer früheren Encephalocele sein könne. Auch die Hypertrichosis der Haut über dem Tumor bietet in Rücksicht auf das häufige Vorkommen abnormer Behaarung über Spina bifida einen gewissen Anhaltspunkt für diese Hypothese.

In der hiesigen chirurgischen Klinik kam der folgende Fall zur Beobachtung.

Johanna H., 1¼ J. alt, trat am 5. VII. 92 in die Klinik ein. Die Familienanamnese ergiebt nichts von Bedeutung; auch Pat. war immer gesund bis auf die sogleich zu beschreibende Geschwulst. Diese ist angeboren, ein Wachstum derselben wurde nicht bemerkt.

Status praesens: Das Kind ist gut entwickelt und in gutem Ernährungszustande, es bietet keine Zeichen von Rhachitis dar. Der Gesichtsausdruck ist ruhig. Der Schädel ist in allen Durchmessern vergrössert: Sagittaler Durchmesser 18 cm, frontaler (an der Sut. coron.) 11½, derselbe (an den Tub. pariet.) 15, Umfang 51,7 cm. Grosse Fontanelle verknöchert. Dicht unter der fühlbaren kleinen Fontanelle sitzt eine apfelgrosse, breit gestielte Geschwulst, welche an den Seitenteilen von normaler Haut bekleidet ist, während sie in der grössten Konvexität einen rötlichen, durchscheinenden, dünnen Hautüberzug zeigt. Die Konsistenz ist ziemlich derb, gleichmässig, beim Schreien nicht deutlich verändert; es ist keine Pulsation wahrnehmbar. Die Geschwulst ist etwas, wenn auch nicht deutlich, transparent. Der Umfang der Geschwulst selbst beträgt 18, der des

1) Ziegler's Beiträge. VIII. 118.

Stieles 14 cm. Die klinische Diagnose lautet auf Meningocele, wahrscheinlich mit Obliteration des Stieles.

Operation den 11. VII. 92 (Hr. Geh. Rat Czerny). Die Basis wird in Form von zwei flachen Hautlappen abpräpariert, worauf sich aus den Spalträumen der Geschwulst eine lymphatische Flüssigkeit entleert. Da die Geschwulst selbst bis zu einem gewissen Grade abgekapselt ist, so kann sie im Niveau der offenen Fontanelle exstirpiert werden. Die Fontanelle selbst ist mit einer tiefroten, stark vaskularisierten Membran im Niveau des Knochens geschlossen. Naht der Wunde. Druckverband. — Den 16. VII. Nähte entfernt. Gute Wundheilung. — Den 17. VII. Pat. entlassen.

Die exstirpierte Geschwulst wurde im pathologischen Institut von Herrn Dr. H. Plenge untersucht, der mir in entgegenkommender Weise die nachfolgende Beschreibung derselben zur Verfügung stellte. Der Tumor wurde 6 Wochen in Müller'scher Flüssigkeit gehalten, darauf in steigendem Alkohol gehärtet, und eine Reihe mikroskopischer Schnitte daraus angefertigt. Eine Epidermisdecke überzieht die ganze Geschwulst und bildet etwa an der Umbiegungsstelle zur Kuppe zwei tiefe Faltungen, von denen eine fast bis zur Mitte der Geschwulst als trichterförmige Einziehung sich fortsetzt. Die Cutis, an der Basis der Geschwulst von ziemlicher Mächtigkeit, verdünnt sich nach oben zu stark. In ihr finden sich ziemlich reichlich kleine Gefässe, in deren Umgebung eine starke Kernvermehrung auffällt, die wohl auch die Endothelkerne betrifft.

Gegen die Cutisschicht setzt sich überall ziemlich deutlich, besonders scharf auf der Höhe der Geschwulst, ein mehr locker gefügtes Gewebe ab, bestehend aus einzelnen dicken, hellen Balken, die besetzt sind mit mehr oder weniger zahlreichen, langausgezogenen Kernen. Die Balken haben einen lockigen Verlauf und umschlingen und durchkreuzen sich unter einander, sowie mit elastischen Fasern vielfältig. Die Gefässe dieser Schicht sind meist recht dickwandig; eine Kernvermehrung fällt hier weniger auf. An diese Schicht anschliessend lässt sich eine dritte Schicht abgrenzen, die charakterisiert ist durch ihren Reichtum an dickwandigen Gefässen, ferner durch Riesenzellenbildungen in dem strafferen fibrösen Gewebe, dann aber durch den Befund von neurogliaartigen Massen, charakterisiert durch grosse Kerne, umgeben von mehr oder weniger Protoplasma und feinkörnige, feinfaserige Grundsubstanz. Diese gliösen Massen erscheinen an einzelnen Stellen wie in einem Hohlraume liegend, zu dem das umgebende Gewebe eine Kapsel bildet. In den frei bleibenden Stellen des Hohlraumes finden sich manchmal feinkörnige Massen von starkem Lichtbrechungsvermögen. An andern Stellen ziehen von der Umgebung stärkere gefässhaltige Balken in das Gliagewebe hinein. Diese stehen stellenweise so dicht, dass hier schliesslich ein unmittelbarer Uebergang des einen in das andere Gewebe vorzuliegen scheint. Die das Gliagewebe durchziehenden Balken erscheinen besonders kernreich, bieten an einzelnen Stellen ein Bild wie Infiltrationsherde.

Weiter nach innen von dieser Schicht findet sich wieder ein Gewebe, ganz ähnlich aus hellen, kernbesetzten Balkenzügen zusammengesetzt, wie das der zweiten Schicht, nur weit reicher an riesenzellenähnlichen Bildungen, sowie an Gefässen, von denen besonders die capillaren wiederum durch Kernvermehrung und starke Entwicklung der Adventitia auffallen. Weiter nach der Basis der Geschwulst zu findet sich noch einmal eine durchschnittene Gliamasse, welche dieselben Verhältnisse zeigt und rings von zahlreichen dickwandigen Gefässen umgeben ist. Hier, sowie an einzelnen Stellen anderer, aus dem Stiele der Geschwulst entnommener Querschnitte erscheint das Gewebe in der Umgebung der Gefässe und von einem zum andern ziehend in eigentümlicher Weise aufgelockert, so dass man jeden einzelnen der stark lichtbrechenden und wie mit einem Endothel besetzten Balken verfolgen kann. Doch ist es zweifelhaft, ob diese Auflockerung nicht ein Artefakt ist.

Was die Genese des Tumors anlangt, so liegt es wohl am nächsten an eine Wucherung der Bestandteile des ursprünglichen Cephalocelensackes zu denken und vielleicht die letzterwähnten aufgelockerten Partien speziell auf eine Beteiligung der Arachnoidea zu deuten, mit deren Gewebe sie entschiedene Aehnlichkeit haben. Die Cutislage dagegen setzt sich so deutlich von den charakteristischen Bestandteilen der Geschwulst ab, dass ihre Beteiligung kaum in Betracht kommt. —

Wenn wir nach Ausschluss der 5 Teratome eine zusammenfassende Uebersicht über die übrigen 20 Fälle zu geben versuchen, so verteilen sich dieselben zunächst ihrem Sitze nach folgendermassen: am häufigsten betroffen ist die Gegend der Nasenwurzel, entsprechend der Cephalocele naso-frontalis (7mal), wobei der Tumor seltener median, als seitlich, am innern Augenwinkel sitzt und dann bei seinem Wachstum das Auge verdeckt —, danach die kleine Fontanelle, sowie das Occiput (je 4mal); 2 Tumoren sassen über einer Oeffnung des Frontale, je einer auf der grossen Fontanelle, auf der Mitte des Nasenrückens C. naso-ethmoidalis) und unterhalb des innern Augenwinkels (C. naso-orbitalis).

Am häufigsten sind Cavernome und Angiome (7 Fälle); von den 3 Lipomen, resp. Fibrolipomen, enthalten zwei (Larger, West) eine kleine Cyste im Innern; ferner findet sich je ein Myxom, Fibrom, arachnoideales Sarkom, während in 2 Fällen die Art der Geschwulst nicht näher bezeichnet ist; endlich fanden wir 5 Tumoren, welche nervöse Bestandteile enthalten. Von diesen letzteren wird einer (Hildebrand) als Gliom angegeben, allerdings nicht mit voller Sicherheit, da der Autor sagt, es käme daneben vielleicht noch ein Endotheliom der Dura in Betracht. In dem Falle von Dolbeau

fanden sich Hirnbestandteile in eine Cyste eingeschlossen innerhalb einer Geschwulst, die sich der Beschreibung nach vielleicht am wahrscheinlichsten als Lymphangiom deuten lässt, bei Lesage und Legrand ebenfalls Ganglien- und Gliazellen in gefässreichem, fibrösem Gewebe eingelagert; auch hier liegt jedenfalls kein Gliom vor, während sich aus dem kurzen Referat Reali's über den Holmes'schen Fall das Verhältnis nicht konstatieren lässt. Auch in dem von mir neu mitgeteilten Falle ist nur eine Versprengung von Gliagewebe, keine gliomatöse Wucherung nachzuweisen. —

Wenn wir nun die Geschwülste auf die Eingangs erwähnten Möglichkeiten ihrer Entstehung hin prüfen, so haben wir, da auch Hildebrand seinen Fall nur unter Vorbehalt als Gliom deutet, nirgends den zweifellosen Nachweis, dass eine Geschwulstbildung im Anschluss an Cephalocele durch das Fortwuchern transponierten Hirngewebes entstanden ist. Auch unter den über Spina bifida beschriebenen Tumoren ist mir aus der Litteratur kein Gliom bekannt; dagegen beobachteten Schmidt und Martin[1]) eine neurogliahaltige Cyste in der Gegend des Steissbeins, Tononeux und Martin in der fibrösen Haut einer Spina bifida Neurogliaeinschlüsse. Dagegen ist sicher, dass die Geschwulstbildung auf einer Wucherung der Hirnhäute beruhen kann. Dies beweist der Fall von Valenta und Wallmann, wo ein Angiom fast vollständig von der Dura überzogen, teilweise auch noch ein subduraler Raum zwischen dieser und dem Tumor vorhanden ist; hier kann das Angiom nur aus der Pia entstanden sein. Dass auch in dem von mir neu mitgeteilten Falle die Geschwulst, die im allgemeinen den Bau eines Lymphangioma capillare aufweist, mindestens mit viel grösserer Wahrscheinlichkeit auf eine Wucherung der Hirnhäute, besonders der Arachnoidea, als auf eine solche des subkutanen Gewebes zurückzuführen ist, wurde bereits ausgeführt. Genau genommen sollte man hier also nicht von einer Geschwulstbildung über Cephalocele, sondern von einer Geschwulst innerhalb des ursprünglichen Cephalocelensackes sprechen. Andrerseits gehen die Cavernome und die fibromatösen Verdickungen, die wir über manifestem Hirnbruch in der bedeckenden Haut eingelagert finden, sicherlich vom subkutanen Gewebe aus, während in einer Reihe von Fällen der Ursprung zweifelhaft bleibt.

Was die oben aufgeworfene Frage anlangt, ob neben der einfachen Hyperplasie auch an eine Entstehung auf entzündlicher Basis

1) Jahrb. von Virchow-Hirsch 1890. I. S. 251.

zu denken sei, so ist die Entscheidung darüber wohl nicht eher möglich, als bis die Entstehung der Geschwulstformen in andern Fällen sichergestellt ist.

Die Häufigkeit der verschiedenen Geschwulstformen scheint ungefähr mit dem sonst am Kopfe beobachteten Verhältnis übereinzustimmen und daraus die Differenz gegenüber den Tumoren bei Spina bifida zu resultieren. Auch dies Verhältnis lässt sich für die Deutung verwenden, dass die zu einer Cephalocele führende Entwicklungsstörung nur eine Disposition für das Auftreten einer Geschwulst abgiebt, gerade wie wir andere Dispositionen dafür zu kennen glauben, und dass die hier behandelten Geschwülste im Grunde nichts als einen Spezialfall der fissuralen Geschwulst darstellen.

Wenn wir zum Schluss versuchen, aus dem gesammelten Material für die chirurgische Diagnostik neue Anhaltspunkte zu gewinnen, so ist zunächst der Sitz des Tumors entsprechend der oben gegebenen Zusammenstellung zu berücksichtigen. Ein gestieltes Aufsitzen oder Pendeln einer Geschwulst, abnorme Haarentwicklung oder eine Narbe über derselben machen sie des Zusammenhangs mit Cephalocele suspekt, noch mehr das Vorhandensein sonstiger Missbildungen an dem Patienten selbst, oder auch in dessen Familie. Während der Operation können in soliden Tumoren eingeschlossene kleine Cysten, oder heterogene Bestandteile, namentlich solche nervöser Natur, auf die Diagnose hindeuten. Bei Cysten an verdächtigen Stellen des Kopfes steigern fibromatös verdickte Wandungen oder denselben eingelagerte Angiome erheblich die Wahrscheinlichkeit des Zusammenhangs mit Cephalocele.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geh.-Rat Czerny für die gütige Anregung zu dieser Arbeit und Unterstützung bei derselben, sowie Herrn Geh.-Rat Arnold für seine bereitwillige Beihilfe auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.